



HOSPITAL ESPAÑOL

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO.
HOSPITAL ESPAÑOL DE MÉXICO

LEIOMIOMATOSIS INTESTINAL.
PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN GINECOLOGÍA Y
OBSTETRICIA

PRESENTA

DRA. YAZMIN HERNANDEZ BALDERAS

ASESOR DE TESIS
DR. DANTE CARBAJAL OCAMPO

MÉXICO D.F AGOSTO 2014.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORIZACIONES

DR. MANUEL ALVAREZ NAVARRO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

DR. ALFREDO SIERRA UNZUETA
JEFE DE COMITÉ INVESTIGADOR

INDICE

INTRODUCCION	4
FISIOPATOGENIA.....	5
CORRELACION CLINICA.....	7
MANIFESTACIONES CLINICAS.....	7
DIAGNÓSTICO	8
TRATAMIENTO	11
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	13
JUSTIFICACIÓN.....	14
OBJETIVOS GENERAL	15
OBJETIVO ESPECIFICO	15
INTENCION CLINICA.....	15
MATERIAL Y MÉTODOS	16
CASO CLÍNICO	17
RESOLUCION Y TRATAMIENTO.....	19
RESULTADOS.....	21
DISCUSION	24
CONCLUSIONES	26
GLOSARIO	27
ANEXOS.	33
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	37

INTRODUCCION

ANTECEDENTES

La leiomiomatosis peritoneal diseminada (LPD) es una entidad rara que se caracteriza por la proliferación subendotelial de nódulos básicamente compuestos de musculo liso , caracterizada por el desarrollo de múltiples leiomiomas (nódulos) en la cavidad peritoneal , peritoneo parietal y omento principalmente (1,2) pero también sobre la superficie del intestino delgado en sus porciones duodeno yeyuno e ileon, con cuatro diferentes formas de crecimiento: intraluminal, intramural, extraluminal y pediculados. De tal manera que la leiomiomatosis intestinal es una variante en la forma de presentación de leiomiomatosis peritoneal diseminada.(3)

Desde hace más de veinte años se han realizado publicaciones acerca de esta entidad cuya forma de presentación en la mayor parte de los casos antecede con mayor frecuencia a una diagnóstico de miomatosis uterina y un evento quirúrgico abdominal previo con frecuencia encontrado como hallazgo incidental y en otras ocasiones en donde se sospecha que bajo un mecanismo de diseminación y depósito de células con potencial mitótico y con influencia hormonal se mantiene una proliferación de musculo liso. Por lo tanto la forma de presentación en la mayoría de los casos se hace evidente como tumoración pélvica de etiología a determinar.(1,2,4).

Los miomas parásitos son poco frecuentes, con pocos casos publicados en la literatura. La primera descripción la hicieron Kelly y Cullen en 1909, quienes referían “ miomas que por alguna razón se han separado parcial o casi totalmente del útero y reciben su principal suministro de sangre de otra fuente”.(5)

La **leiomiomatosis** fue descrita por primera vez en 1952 por Wilson y Peale , treinta años después fue nombrada como se conoce actualmente.

La incidencia y la posible fisiopatología siguen sin ser claras , sin embargo Sizzi et al. en un estudio multicéntrico publicado en la revista “Journal of Minim Invasive Gynecology “ del 2007 reporta la inusual naturaleza de esta condición con el .1% de presentación. (2)

Hasta Octubre del 2011 “*The Journal of Reproductive Medicine* “ reporta menos de 100 casos de Leiomiomatosis Peritoneal Diseminada con 5 casos descritos posterior a una histerectomía por miomatosis uterina y otros 5 casos reportados en “*Gynecologic and Obstetric Investigation*” en el 2010 después de la morcelación de los miomas durante un procedimiento laparoscópico; dando una fuerte asociación con la teoría iatrogénica.(2,6)

FISIOPATOGENIA

Esta entidad aún se conoce como una enfermedad de etiología desconocida sin embargo existen tres teorías principales descritas a continuación: (2)

Teoría hormonal: Los estrógenos estimulan las células mesenquimatosas subcelómicas a proliferar y diferenciarse en mioblastos ,miofibroblastos, fibroblastos y células deciduales. Se han encontrado receptores tanto para estrógenos como progesterona en los casos de LPD dando soporte a la fisiopatología hormonal y tipo de presentación. La LPD ha sido encontrada en asociación con endometriosis, diversos autores sugieren que ambas estirpes celulares tienen el mismo origen celular, células mesenquimatosas multipotenciales submesoteliales por lo que la regresión de estas formaciones depende de la disminución de los niveles séricos circulantes de estrógenos y su asociación al tratamiento con agonistas de gonadotropinas o inhibidores de aromatasa. Heining et al. reporta recurrencia de LPD en mujeres que usaron terapia hormonal de reemplazo y requirieron posteriormente de laparotomías. Otros casos reportan regresión espontánea de la LPD después de suspender anticonceptivos orales. (3)

Teoría genética: Algunos autores sugieren que la LPD es el resultado de implantación y proliferación de células de musculo liso benignas . Se presenta como una anomalía en el cromosoma X y otros cromosomas incluyendo el 17, el 12 y el 8 lo que implica una fisiopatología común entre miomatosis uterina y leiomiomatosis peritoneal diseminada.

Teoría iatrogénica: Se han reportado diferentes casos después de miomectomías o histerectomías abdominales, sin embargo el mayor número de casos reportados se presenta con el antecedente de una miomectomía o histerectomía laparoscopia en donde el mioma es morcelado y antes de ser extraído de la cavidad abdominal es posible que pequeños fragmentos del mioma se implanten y crezcan convirtiéndose en LPD. Estos tumores compuestos principalmente por células de musculo liso contienen grandes cantidades de tejido conectivo fibroso. (10,13)

No es claro si el estímulo de diferenciación celular es hormonal, genético o combinado y tampoco si la causa es hormonal metaplasia multicéntrica genética , subperitoneal mesenquimatosa o iatrogénica después de la morcelación durante un evento quirúrgico o bien sea por migración linfática hematológica. Siendo una entidad rara , tiene la particularidad de presentar múltiples nódulos de musculo liso en áreas subperitoneales de la cavidad abdominopélvica , incluyendo omento semejando una diseminación neoplásica, tipo carcinomatosis peritoneal. (1,18).

En la última revisión del 2011 de la revista *Fertility Sterility* predominan dos teorías cuya relación es mas clara. La primera la definen como una variante rara de los miomas subserosos pediculados que se separan del útero y que reciben suministro de sangre de otra fuente. La segunda y más reciente sugiere la formación de miomas de forma iatrogénica por la diseminación de los fragmentos de otros miomas durante la morcelación en miomectomías o histerectomías pues la posibilidad de que pequeños fragmentos de mioma se implanten en el tejido normal de cualquier parte de la cavidad peritoneal incrementa la incidencia de estos miomas parasitarios (12, 13, 17).

CORRELACION CLINICA

Los miomas uterinos son los tumores sólidos benignos más frecuentes de la pelvis femenina y se encuentran en aproximadamente 80% de todas las piezas de histerectomía. El 25% de las mujeres en edad reproductiva tienen miomas y en 80% de las histerectomías se observan durante el estudio anatomopatológico diferido. Las localizaciones más comunes son el útero y el aparato genital inferior, aunque también pueden encontrarse en otros sitios, si se implanta en un órgano extragenital se conocen como miomas parásitos. (4,5)

MANIFESTACIONES CLINICAS

De acuerdo a la evolución clínica las pacientes suelen estar asintomáticas hasta el momento en que se palpa una masa abdominal o aparecen síntomas derivados de la compresión tumoral a órganos vecinos.(7)

El diagnóstico de miomas parásitos suele ser incidental en el momento de la cirugía para el tratamiento de miomas uterinos; los casos sintomáticos pueden dar lugar a: dolor, dispareunia o compresión pélvica, masa abdominal palpable, aumento del perímetro abdominal, obstrucción intestinal, intususpección , volvulus. (3,12)

Otros síntomas dependen de la localización: hematemesis, melenas o incluso hidronefrosis por compresión ureteral.

Entre las localizaciones extraordinarias están: leiomiomatosis peritoneal diseminada, leiomiomatosis intravenosa, leiomiomas parásitos y miomas de crecimiento retroperitoneal. (14)

Otras localizaciones inusuales son vulva, ovarios, vejiga y uretra. Además existen casos excepcionales de miomas en los senos paranasales , orbitas , riñones y piel, quizá derivados de células musculares en esas localizaciones.(15)

DIAGNÓSTICO

Se deben solicitar exámenes de laboratorio y gabinete como apoyo diagnóstico. Los recursos complementarios más útiles en el diagnóstico son la ecografía , la tomografía, la resonancia magnética , una PAAF o una laparoscopia diagnóstica. (1,6)

Exámenes de rutina , marcadores tumorales para descartar malignidad como Ca 125, HE4, Ca 19.9 AFP, Antígeno Carcinoembrionario, Gonadotropina Coriónica , encontrándolos con valores dentro de parámetros normales. (1,6,8)

Ultrasonido: Presencia de imágenes homogéneas de aspecto solido regular diseminadas en cavidad abdominal y hueco pélvico de etiología difícil de determinar.

Tomografía: Se presentan a modo de múltiples imágenes nodulares sólidas y bien definidas distribuidas por el peritoneo, el mesenterio y el epiplón, sin signos de malignidad (ausencia de necrosis tumoral, ascitis, adenopatías o metástasis hepáticas). Nodulos localizados adyacentes a vasos iliacos pueden confundirse con ganglios linfáticos.

Resonancia Magnética: Incluyen múltiples masas con una intensidad de señal similar a la del músculo esquelético y liso . En T1 y T2 con realce homogéneo tras la administración de material de contraste

PAAF(Punción por Aspiración con Aguja Fina): Punción dirigida que confirme la presencia de fibras musculares lisas y por tanto el carácter benigno de la enfermedad.

Otros métodos de imagen: Angiografía, enteroclis, serie esofagogastroduodenal.

Ante la duda diagnóstica es recomendable la realización de una laparotomía exploradora.

La cirugía laparoscópica podría ser útil en aquellas pacientes en las que no se realice cirugía radical y el diagnóstico por PAAF no fuese concluyente, permitiendo de esta forma la excisión de algún nódulo para estudio histopatológico, cuya confirmación de benignidad garantizase una seguridad absoluta al seguimiento postoperatorio de la paciente.(5)

DIAGNOSTICO DEFINITIVO

El resultado anatomopatológico definitivo concluye en la mayoría de los casos la presencia de una tumoración con las siguientes características:

Macroscópicamente se trata de formaciones nodulares de contornos lisos, lobulados y consistencia firme con una superficie sólida y trabeculada al corte, con áreas congestivo-hemorrágicas.

Microscópicamente corresponde a tejido mesenquimal, mayoritariamente sólido, a excepción de algunas áreas quísticas, constituido por una hiper celularidad de haces paralelos y entrecruzados de elementos monomorfos, de núcleos fusiformes y citoplasmas escasos, aunque algunas áreas adoptan una morfología epitelioide no se identifican atipias ni incremento en la actividad mitótica. (1)

Inmunohistoquímica con sobreexpresión de las células para actina de músculo liso y desmina (propias del tejido muscular), además de ser receptores positivos de

estrógenos y de progesterona; tinciones de c-kit y enolasa negativas. No muestra evidencia de invasión ganglionar.(2,18)

Por lo tanto el resultado del estudio anatomopatológico de las muestras provenientes de la cavidad abdominal en conjunto se reportan como leiomiomatosis peritoneal diseminada. Si la muestra solamente proviene de un segmento de intestino delgado el reporte definitivo corresponde a leiomiomatosis intestinal.

El diagnóstico diferencial por la forma de diseminación se establece con leiomiosarcomatosis, carcinomatosis peritoneal y los linfomas.

TRATAMIENTO

Ante la duda diagnóstica en las técnicas de imagen, y la imposibilidad diagnóstica por las características de la muestra remitida lejos de establecer un diagnóstico histopatológico de certeza, se opta por el tratamiento quirúrgico de la paciente donde en la mayoría de los casos se hallan múltiples tumoraciones de diferentes tamaños sobre las superficies abdominales, epiplón, peritoneo parietal, mesenterio, serosa intestinal y en casos muy severos ocupación de la luz intraluminal, intramural y/o extraluminal para lo cual la recomendación es la excisión quirúrgica del segmento afectado. (3,12,22)

En cuanto al tratamiento posterior no existe un consenso, se han utilizado varias terapias farmacológicas con evaluación del seguimiento postoperatorio de forma rutinaria. La cirugía sigue siendo la principal arma terapéutica en los casos sintomáticos. Cuando se practica reducción de la masa tumoral, habitualmente hay regresión de los nódulos y no precisan más tratamientos.

La presencia de receptores en el reporte anatomopatológico podría explicar la dependencia hormonal y apoyar la teoría del papel de los estrógenos como factor etiológico. De tal manera que la reducción de las concentraciones de estrógenos endógenos o exógenos excesivos o la castración química o quirúrgica pueden resultar en la regresión de las masas tumorales. La supresión con agonistas GnRH reducen los nódulos residuales en pacientes cuya resección quirúrgica es inoperable.(17,19)

Los agonistas de la GnRH producen un estado de hipogonadismo hipogonadotrópico, en consecuencia el hipoestrogenismo causa disminución del tamaño de las masas tumorales residuales . Se pueden administrar vía intranasal, subcutánea o intramuscular, con una frecuencia de dos veces por semana en caso de que sea administración intranasal o cada tres meses vía subcutánea por seis meses. Los efectos adversos son, bochornos, atrofia vaginal, disminución de

la libido, congestión mamaria, insomnio, depresión, irritabilidad, fatiga, cefalea, osteoporosis, piel seca.

Por otro lado los inhibidores de aromatasa son efectivos en otras condiciones que responden bien a agonistas GnRH sugiriendo ser también un prometedor tratamiento para LPD.

Las progestinas (como acetato de megestrol y el dienogest), han sido usados como tratamiento hormonal adyuvante para acelerar la regresión de tumoración residual evitando cirugías radicales. (4)

DIENOGEST

El Dienogest (17 α cyanomethyl-17 β -hydroxy-estra-4, 9-dien-3one) , es un esteroide sintético que combina propiedades derivados de 19-noretisterona y progesterona, con alta actividad progestacional y moderado efecto antiandrogénico, sin mostrar efecto androgénico , glucocorticoide o actividad mineralocorticoide. Se usa en una dosis de 2mg al día logrando una supresión moderada de los niveles séricos de estradiol circulante con alta biodisponibilidad con una única dosis al día.

Existen estudios controlados y revisiones Cochrane que comparan a la administración vía oral de dienogest por 16-24 meses con análogos de GnRH (en pacientes con endometriosis) mostrando efectos similares reduciendo sintomatología de dolor pélvico y con menores efectos de hipoestrogenismo, menores cambios tanto en marcadores de reabsorción ósea como en densidad mineral ósea mostrando ventaja en cuanto a seguridad y tolerabilidad del tratamiento.(24)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los miomas uterinos son los tumores sólidos mas frecuentes encontrados en la pelvis femenina comúnmente localizados en el cuerpo uterino, sin embargo la literatura y la presentación de otros casos clínicos similares concluye que pueden encontrarse en otras localizaciones como “miomas parásitos” en cuello uterino, ligamento ancho y de forma extragenital como algunos casos de miomas intestinales reportados en la literatura; con antecedente quirúrgico de miomectomías o histerectomías por miomatosis uterina vía laparoscópica o laparotomía.

Por lo tanto , este tipo de tumores deben de incluirse al diagnóstico diferencial ante un tumor sólido después de un procedimiento quirúrgico ginecológico sobre todo en pacientes perimenopausicas.

JUSTIFICACIÓN

Este trabajo encuentra en la importancia de un problema ginecológico frecuente como es la presentación de una tumoración pélvica palpable con sospecha de masa anexial (tumoración dependiente de ovario) en casos con paciente hysterectomizada.

Del mismo modo este trabajo se justifica dado que es un esfuerzo en la revisión y análisis de la literatura medica mundial sobre el tema con el fin de destacar los criterios diagnóstico y proponer las medidas de manejo sustentados, dado que no existen medidas estandarizadas para el manejo de Leiomiomatosis Intestinal como variante de Leiomiomatosis Peritoneal Diseminada.

A pesar de ser una patología poco frecuente es de competencia del medico cirujano y ginecoobstetra pues el criterio de tratamiento etiológico según lo reporta la literatura es el tratamiento **de supresión hormonal y quirúrgico.**

OBJETIVOS GENERAL

Presentar el caso clínico de Leiomiomatosis Intestinal, tumor pélvico benigno en paciente hysterectomizada por antecedente de miomatosis uterina .

Definir el concepto de “mioma parasito” , Leiomiomatosis Intestinal y Leiomiomatosis Peritoneal Diseminada.

OBJETIVO ESPECIFICO

Revisar y analizar la información disponible en la literatura medica mundial sobre las alternativas diagnósticas y de manejo de pacientes con leiomiomatosis intestinal.

INTENCION CLINICA

Analizar y discutir el criterio diagnóstico y de tratamiento del caso clínico presentado, comparándolo con la literatura mundial de manejo de masa anexiales en pacientes hysterectomizadas , caso clínico el cual recibió tratamiento en nuestra institución cuyo análisis y comparación podría ser de utilidad para el manejo de casos posteriores.

MATERIAL Y MÉTODOS

Para alcanzar los objetivos antes citados, se realizó una revisión de la literatura médica universal disponible sobre el tema, con artículos del año 2003 al 2013 empleando para ello los siguientes buscadores:

www.medscape.com

www.rima.org.

www.ovid.com

www.ncbi.nlm.nih.gov

www.uptodate.com

www.elsevier.es

Se usaron las siguientes palabras clave:

masa anexial, leiomiomatosis peritoneal diseminada, leiomiomatosis, leiomyoma, remote hysterectomy and oophorectomy, leiomyomatosis Peritonealis disseminata, smooth muscle tumor, parasitic mioma, bowel leiomyoma.

Se estudiaron publicaciones de estudios con diseño , reporte de uno y dos casos, así como artículos de revisión de la literatura.

El nivel de evidencia y grado de recomendación de los reportes fueron basados en la clasificación de Sackett.

Se revisó el expediente del caso clínico y se presenta la información relevante del mismo.

CASO CLÍNICO

Paciente de 47 años O positivo originaria y residente del DF ocupación ama de casa. Antecedentes Heredo Familiares Padre finado a los 70 años de edad con Diabetes Mellitus Tipo 2, hermano finado a los 38 años de edad con antecedentes de diabetes Mellitus Tipo 2. Antecedentes Personales No patológicos. Transfusionales en el 2009 durante Histerectomía. Tabaquismo y alcoholismo negados. Antecedentes ginecoobstetricos Gesta 5 P3 A2 menarca a los 12 años ritmo 28 x 3 Fecha de ultima citología cervicovaginal 2009 Clase II Mastografía 2013 BIRADS 2

En Octubre 2007 se le realiza histerectomía con salpingooforectomia izquierda por miomatosis uterina de medianos y grandes elementos con múltiples quistes simples de ovario izquierdo. En el 2011 se diagnostica con Tiroiditis de Hashimoto, desde entonces en tratamiento farmacológico por Hipotiroidismo.

Inicia su padecimiento en Abril del 2013 al identificar crecimiento abdominal circunferencial acude a cita de revisión ginecológica donde a la exploración física se identifica tumoración palpable de mas de 10cm en fosa iliaca derecha sospechando ser tumoración dependiente de ovario derecho por antecedente quirúrgico, solicitando ultrasonido de abdomen alto el cual se reporta sin alteraciones y ultrasonido de hueco pélvico en el cual se reporta con ausencia quirúrgica del útero, con la porción visualizada del canal vaginal y fondo de saco conservados. El ovario izquierdo no se identifica en relación al antecedente quirúrgico. En el sitio del ovario derecho se identifica nódulo hipoecoico con imágenes quísticas en su interior menores a 1.3cm de localización excéntrica de apariencia folicular de tamaño y volumen normal, se enfatiza en la existencia de múltiples tumoraciones pélvicas una dominante de 10.9 x 7cm de bordes regulares y contenido homogéneo, vascularidad conservada correspondiente con la tumoración palpable sobre fosa iliaca derecha, no descartando etiología ovárica.

Se solicitan exámenes de laboratorio complementarios entre ellos marcadores tumorales:

Biometría Hemática: Eritrocitos 4.89 hemoglobina 14.4 hematocrito 43 VGM 88 HGM 29 CMHG 33 RDW 13 leucocitos 8 400 linfocitos 20% monocitos 6% basófilos 0% eosinófilos 1% neutrófilos 73%, bandas 3%, segmentados 70% plaquetas 278 Volumen plaquetario medio 9.8 reticulocitos 1.72 IRF 9.6 Sedimentación globular /MC 4 Fibrinógeno 324 protrombina 12.9 INR 1 TTPA 33 TP 15 Grupo sanguino O positivo

Química sanguínea: Proteínas totales 6.9 , albumina 3,9 calcio 9.8 Fósforo inorgánico 3.2 glucosa 97 Nitrógeno ureico 11 Acido Urico 5.4 Creatinina .72 Bilirrubina Total .6 Fosfatasa Alcalina 54 deshidrogenasa láctica 118 Transaminasa Oxalacética 21 Transaminasa Pirúvica 25, Gama Glutamil Transferasa 11

Examen General de Orina: volumen 10ml color II Vogel , olor suigenis, aspecto turbio, densidad 1020 pH 5, urobilinogeno negativo,, albumina negativo, sedimento: leucocitos 2 , celdillas en mediana abundancia, cristales de acido úrico.

Se solicitaron marcadores tumorales: Alfafetoproteína/ECLIA , 2 Gonadotropina fracción tumoral NEGATIVA, Ca 125/ECLIA 19U/ml, HE4 3U/ml, ROMA 11.7 cuyos valores resultaron todos dentro de parámetros normales, NEGATIVOS a malignidad.

Se realizo procedimiento quirúrgico programado laparotomía exploradora encontrándose múltiples tumoraciones solidas de .5cm a 13cm sobre segmento de intestino delgado. Efectuando resección de 30 cm aproximadamente de yeyuno 8 a 30cm de valvula ileocecal) con neoplasia mesenquimatosa benigna, múltiple, así como resección de múltiples nódulos adheridos a la serosa del mesenterio; enviándose tejido a estudio transoperatorio reportando nódulos al corte bien

delimitados, blanquecinos de aspecto arremolinado y macroscópicamente sin infiltración pared intestinal; cuyo reporte correspondió a leiomiomas intestinales, decidiendo finalizar evento quirúrgico efectuando únicamente entero-entero anastomosis, dejando algunos nódulos sobre mesenterio menores a 2cm difíciles de disecar por ubicación anatómica.

Al corroborarse diagnóstico anatomopatológico definitivo con inmunohistoquímica se concluye un caso de leiomiomatosis intestinal. Pieza quirúrgica resecada con expresión de desmina, actina de musculo liso y h- caldesmon.

RESOLUCION Y TRATAMIENTO

Permanece hospitalizada durante 3 días sin presentar complicaciones postoperatorias tempranas y se egresa por mejoría clínica con indicación de continuar seguimiento postoperatorio con estudios de gabinete y perfil hormonal de control a los 3, 6, 9 y 12 meses sin evidencia de tumoraciones palpables a la exploración física, así como marcadores Ca 125 .

A los 6 meses sin evidencia de tumoraciones palpables o crecimiento de los residuales, la tomografía de control reporta una imagen nodular anterior al descendente de 2x 1 cm sin origen a definir con densidad correspondiente a tejidos blandos. Sin evidencian adenopatías retroperitoneales, con ganglios inespecíficos en cadenas iliacas y en regiones inguinales de predominio izquierdo probable origen inflamatorio.

Se solicita perfil hormonal corroborando perimenopausia con aumento progresivo en los valores de FSH, y se decide iniciar con tratamiento adyuvante a base de progestina dienogest administración vía oral durante 6 meses.

Al año de seguimiento se descarta nuevamente por tomografía abdominopélvica presencia de tumoraciones abdominales , clínicamente sin masas abdominales palpables y exámenes de laboratorio dentro de parámetros de normalidad.

RESULTADOS

a. Consideraciones Generales.

Se revisaron un total de 24 referencias bibliográficas , de las cuales trece presentan reporte de un caso , cuatro con reporte de dos casos y una con reporte de tres casos.

Dos revisiones con reporte de un caso incluyen la presentación de linfangioleiomiomatosis y leiomiomatosis intravenosa.

Una referencia reporta la presentación de una caso de leiomioma intestinal intraluminal con cuadro clínico de obstrucción e invaginación intestinal. Otro de autores mexicanos publicado el año pasado en la revista de Ginecología y obstétrica de Mexico hacen referencia a un segundo caso de leiomiomatosis intestinal en el borde antimesentérico del yeyuno –ileon, sin necesidad de efectuar resección intestinal. Por último y como tercer caso ; nuestra presentación de caso clínico con resección intestinal y entero-entero anastomosis.

Diecinueve fueron artículos de revisión de la literatura. Cuatro artículos hacen referencia a consensos médicos en cuanto a abordaje y manejo tumoraciones pélvicas y uno al tratamiento farmacológico con agonistas GnRH.

b. Sobre el Cuadro Clínico

Los diecinueve artículos concuerdan que el estímulo hormonal y su relación con miomatosis uterina están ampliamente vinculados con el hallazgo incidental de miomas parásitos. Quince de ellos sugieren la formación de miomas de forma iatrogénica por la diseminación de los fragmentos de otros miomas durante la morcelación en miomectomías o histerectomías ante la “teoría” de que pequeños fragmentos de mioma se implanten en el tejido normal de cualquier cavidad peritoneal.

Kho y Nezhat,(21) en una revisión de 12 casos de miomas parásitos, encontraron que 11 de ellos tenían antecedentes de cirugía previa, de las cuales 8 eran miomectomias. Entre las localizaciones encontradas fueron: pared abdominal, el espacio pararectal, sigma, canal inguinal, espacio recto vaginal, apéndice y mesocolon.

c. Sobre el diagnóstico.

Catorce artículos sospechan de tumoración pélvica dependiente de un anexo por lo que solicitan marcadores tumorales para realizar diagnóstico diferencial con tumoración altamente sospechosa de malignidad (Ca 125, Ca 19.9, ACE) reportándose con valores dentro de parámetros normales con excepción de un caso que mostro elevación de Ca 125 (> 180 U/ml) que se corroboró su asociación con endometriosis pélvica moderada-severa.

De los 20 casos presentados en la tabla comparativa la frecuencia de sintomatología gastrointestinal manifiesta no es superior a la palpación de tumoración pélvica la cual se presento en el 35% de los casos como sospecha clínica inicial, inclusive en el caso presentado en esta revisión.

Los casos sintomáticos pueden dar lugar a cuadros de dolor abdominal, dispaurenia o compresión pélvica. Otros dependen de la localización de los mismos presentando melena o hasta cuadros de hidronefrosis.

Ocho de los casos presentados no tenían antecedente diagnóstico de miomatosis uterina , tomándose como hallazgo incidental al realizar estudios complementarios de acuerdo a la sintomatología referida.

En los diecinueve artículos presentados el diagnóstico definitivo se realizó posterior a la extirpación de los nódulos con estudio anatomopatológico y reporte confirmatoria de inmunohistoquímica de los casos del año 2005 a la fecha.

En el Anexo uno se incluye una tabla comparativa de los casos reportados en la literatura incluyendo el presentado en esta revisión.(Tabla 1)

d. Sobre el tratamiento médico.

En caso de pacientes con leiomiomatosis peritoneal y con nódulos diseminados imposibles de resear el tratamiento de elección como lo indica la literatura es disminuir los niveles de estrógenos circulantes mediante la administración de agonistas GnRH, inhibidores de aromatasa o progestinas.

En 4 casos revisados se decidió dar tratamiento adyuvante con Letrozole 2.5mg al día durante 12 meses y Goserelina de aplicación trimestral durante 6 meses, bajo las siguientes circunstancias:

1. Presencia de múltiples nódulos residuales mayores a .5cm difíciles de resear por diseminación anatómica.
2. Con endometriosis pélvica asociada.

En nuestro caso el apoyo farmacológico con Dienogest se fundamento en el efecto hipoestrogénico que reporta la literatura obteniendo la misma efectividad comparada con agonistas GnRH,(24)

e. Sobre el tratamiento quirúrgico

La conducta recomendada por los autores es la resección quirúrgica de las tumoraciones pélvicas inclusive ooforectomía bilateral profiláctica.

DISCUSION

La leiomiomatosis peritoneal diseminada(LPD) es una entidad rara e infrecuente. Hay menos de 100 casos publicados en la literatura. Se caracteriza por múltiples nódulos peritoneales que varían en tamaño y pueden localizarse en cualquier superficie omental, peritoneal , mesentérica e intestinal y en conjunto dan la apariencia de carcinoma metastásico de ovario o carcinomatosis peritoneal.

En el caso presentado la sospecha de tratarse de una masa anexial dependiente de ovario residual por el antecedente quirúrgico de histerectomía con conservación de un anexo no estaba descartada por completo por lo que se solicitan marcadores tumorales y tomografía de extensión abordando el caso con criterios oncológicos por tratarse de una tumoración extensa, palpable con una forma de presentación atípica la cual al ser analizada se trataba de un cuadro clínico poco frecuente en la practica clínica ginecológica.

Dada la rareza del padecimiento solo existen artículos con reportes de caso o de una serie de casos acerca de la entidad denominada Leiomiomatosis Peritoneal Diseminada, y aun mas rara la variante leiomiomatosis Intestinal que en casos muy severos puede presentarse como un cuadro de abdomen agudo por obstrucción intestinal inclusive intususpección donde el diagnóstico se establece con el examen de la pieza histológica resecada durante el transoperatorio del tiempo quirúrgico y cuyas consecuencias inmediatas derivan del área anatomía afectada.

En cuanto al tratamiento farmacológico aún no se ha podido establecer un consenso sin embargo de acuerdo a la edad reproductiva se puede considerar una manejo conservador o en casos excepcionales y a criterio del medico tratante la supresión ovárica con agonistas GnRH pueden dar regresión a los nódulos residuales. Sin embargo es de consideración importante tomar en cuenta los efectos secundarios irreversibles de acuerdo al estado hormonal de cada tipo de paciente por lo que se sugiere como segunda línea de tratamiento la

administración de progestinas vía oral con menores riesgos endocrinológicos y los mismos efectos en involución de nódulos residuales.

No existe evidencia de reintervenciones quirúrgicas después del seguimiento estrecho y secuencial en estas pacientes.

CONCLUSIONES

Si bien los miomas son tumores benignos extremadamente frecuentes, no lo son los miomas parásitos, y menos en el intestino delgado.

La leiomiomatosis intestinal es una variante aun más rara en presentación que la leiomiomatosis peritoneal diseminada. No existe un consenso diagnóstico por la variedad clínica de su forma de presentación desde identificarse de forma incidental en una revisión rutinaria hasta la sospecha de tratarse de una tumoración maligna dependiente de anexo o inclusive de presentarse como una urgencia inminente por un cuadro de abdomen agudo.

Debido al aumento de la practica de las técnicas de cirugía laparoscopica cada vez es más frecuente encontrar este tipo de miomas de forma INCIDENTAL por lo que en este momento no se puede considerar se trate de una forma iatrogénica de diseminación aunque existan controversias en cuanto al uso de morceladores que puedan aumentar el riesgo de implantación de tejido en sitios ectópicos.

Por lo tanto concluimos deben de incluirse este tipo de tumores al diagnóstico diferencial ante un tumor sólido de causa desconocida, y sobre todo como sospecha después de un procedimiento quirúrgico ginecológico secundario a miomatosis uterina. Cuyo tratamiento específico es la intervención quirúrgica con resección óptima de la tumoración y su vigilancia cada 3, 6 y 12 meses en caso de que se tengan nódulos residuales irresecables.

GLOSARIO

Agonista GnRH: Producen un estado de hipogonadismo hipogonadotropo y niveles de estradiol similares a los de la menopausia. Las vías de administración son nasal, subcutánea e intramuscular, existiendo preparados depot trimestrales o mensuales.

La disminución en tamaño del mioma conseguida se calcula entre el 30% y el 70%, tras 3 a 6 meses de tratamiento, siendo máxima tras el primer mes, mientras que a partir de los tres meses ésta se detiene o es mínima.

Ca 125: Es una glicoproteína de alto peso molecular (>200KD), la cual se encuentra altamente expresada en la superficie celular del epitelio celómico durante el desarrollo embrionario y en las células epiteliales de muchas malignidades ováricas. Sus concentraciones elevadas en el suero de CA-125 las podemos encontrar en el 80% de las mujeres con carcinoma de ovario, en el 26% de las mujeres con tumores ováricos benignos y en el 66% de las pacientes con condiciones no neoplásicas incluyendo estados como el primer trimestre del embarazo, menstruación, endometriosis, adenomiosis, fibrosis uterina, salpingitis aguda, enfermedades hepáticas como la cirrosis y en inflamaciones del peritoneo, pericardio y pleura entre otros.

HE4: Proteína epididimal humana 4 (HE4) como biomarcador temprano para neoplasmas de ovario. Esta sobre-expresado en:

Aproximadamente el 90% de mujeres con cáncer de ovario seroso.

99% de las mujeres con cáncer de endometrio y ovario.

50% de las mujeres con cáncer de células claras.

Por otra parte, los cánceres ováricos mucinosos o derivados de células germinales no sobre-expresan HE4. La combinación de CA-125 + HE4 es una herramienta precisa para estratificar mujeres con masa pélvica en riesgo de cáncer de ovario utilizando el algoritmo ROMA (Risk Ovarian Malignancy Algorithm).

ROMA: Risk Ovarian Malignancy Algorithm. Es un calculo estadístico para clasificar el riesgo (alto-bajo) de presentar una enfermedad maligna de acuerdo al estado pre y post menopausico mediante la combinación de los resultados de HE4 y Ca 125.